

## CASO CLÍNICO

# Síndrome SAPHO: afectación atípica de la articulación temporomandibular

M.M. GARCÉS GONZÁLEZ<sup>a</sup>, R.R. ZAMORA RODRÍGUEZ<sup>b</sup>, F.J. DE LEÓN GARCÍA<sup>b</sup>, M.A. RUIZ FERNÁNDEZ<sup>a</sup> y F. SUÁREZ ALONSO<sup>a</sup>

<sup>a</sup>*Médico Residente de Rehabilitación.* <sup>b</sup>*Médico Adjunto. Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario La Candelaria.*

**Resumen.**—El síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis, osteitis) es un conjunto de manifestaciones dermatoesqueléticas que aparecen reunidas en un paciente a lo largo de su vida. Las manifestaciones de este síndrome muestran presentaciones clínicas típicas y similares a lo largo del tiempo.

Proponemos una forma de presentación clínica atípica del síndrome SAPHO: la afectación sintomática de la articulación temporomandibular como signo de una oligoartritis transitoria periférica.

El caso clínico es de una paciente que acudió a la consulta de rehabilitación por dolor y tumefacción temporomandibular, cervicalgia, sensación de rigidez y pesadez cervicobraquial además de dolor y tumefacción en articulaciones de ambos carpos. La sintomatología comenzó a resolverse tras iniciar la corticoterapia. En su historia mostraba signos clínicos y gammagráficos compatibles con el síndrome SAPHO.

**Palabras clave:** *Síndrome SAPHO. Artroosteitis. Rehabilitación. Articulación temporomandibular.*

## SAPHO SYNDROME: ATYPICAL INVOLVEMENT OF THE TEMPOROMANDIBULAR JOINT

**Summary.**—SAPHO syndrome (synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, and osteitis) is a group of dermatologic and skeletal manifestations that appear together throughout the life of a patient. The manifestations of this syndrome involve typical clinical presentations that are similar over time.

We report an atypical presentation of SAPHO syndrome: symptomatic involvement of the temporomandibular joint with signs of peripheral transient oligoarthritis.

The clinical case involves a patient that presented for consultation for rehabilitation for pain and swelling of the

temporomandibular joint, neck pain, a sensation of stiffness and heaviness in the cervicobrachial region, and pain and swelling of the joints in both hands. Clinical signs began to resolve with corticosteroid therapy. The patient had a history of clinical and scintigraphic signs compatible with SAPHO syndrome.

**Key words:** *SAPHO syndrome. Arthro-osteitis. Rehabilitation. Temporomandibular joint.*

## INTRODUCCIÓN

Son pocos los casos de síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis, osteitis) que se atienden en la práctica clínica cotidiana. El caso de nuestra consulta de rehabilitación tiene una forma de presentación infrecuente según la literatura: inflamación y dolor de la articulación temporomandibular (ATM) como expresión de una artritis periférica.

El síndrome SAPHO es un conjunto de manifestaciones clínicas y radiológicas descrito en 1987. Sus formas de presentación, casi siempre sin simultaneidad en el tiempo, y su semejanza a otras artropatías seronegativas, hace que hayan aparecido detractores del mismo. Éstos niegan su existencia como entidad nosológica<sup>1</sup> y defienden que este síndrome, al que llaman "torpe" o "imposible", es una mezcla de enfermedades de la piel y del esqueleto que deben ser consideradas por separado. Para quienes apuestan por su existencia, consiste en un conjunto de alteraciones óseas, articulares y dérmicas de causa desconocida. El Grupo Europeo de Estudio de las Espondiloartritis lo incluye en el conjunto de "espondiloartropatías indiferenciadas o inclasificables". Se trataría de enfermedades muy similares a espondiloartropatías como la espondilitis anquilosante,

Trabajo recibido el 24-03-03. Aceptado el 12-09-03.

la artritis psoriásica, las artritis reactivas, etc., sin que lleguen a encajar en los criterios de las mismas<sup>2</sup>.

Su epidemiología es casi desconocida. Es una enfermedad poco frecuente en mayores de 60 años. Su prevalencia aumenta en niños, adolescentes y adultos de mediana edad. La proporción de afectados por sexo es mayor en mujeres. En la psoriasis es tres veces más frecuente que en la población normal<sup>2</sup>.

Las alteraciones óseas afectan típicamente a las pequeñas articulaciones torácicas anterosuperiores<sup>3</sup> (esternoclaviculares, condrocostales, esternocostales, principalmente la primera costilla, y manubriosternales). Dan dolor en la región torácica anterior, que se exacerba por la noche. Puede irradiarse a nivel cervical y producir limitación de la movilidad de los miembros superiores, y asociar tumefacción focal<sup>2</sup>. Otra localización característica es la lesión de la articulación sacroiliaca, casi siempre unilateral. También pueden resultar sintomáticas articulaciones de la columna vertebral, pelvis y otras articulaciones periféricas hasta en un 30 % de los pacientes<sup>4</sup>. La afectación raquídea provoca dolores y rigidez, típicamente a nivel cervical. Pueden aparecer artritis pseudosépticas de curso transitorio y evolución benigna<sup>5</sup>. La afectación periférica se eleva hasta en el 12% de los pacientes con SAPHO, a modo de oligo o poliartritis, y cursa con dolor y tumefacción. Las entesis se danan en pocas ocasiones.

Los síntomas osteoarticulares se corresponden con imágenes radiológicas específicas o al menos muy frecuentes, como son áreas de osteosclerosis con hiperostosis asociadas o no a zonas de osteólisis<sup>1</sup>. Estas lesiones se detectan en articulaciones torácicas altas y en las sacroiliacas<sup>6</sup> donde predominan los fenómenos escleróticos en el lado ilíaco<sup>2</sup>. Las lesiones osteoarticulares suelen evolucionar hacia la cronicidad y radiológicamente se manifiestan con aumento de la densidad ósea en clavículas, arco costal anterior y en primeras costillas y esternón<sup>7</sup>. Otras imágenes frecuentes muestran anquilosis, erosiones, aumento de las partes blandas o disminución del espacio articular. A veces las epífisis óseas (tobillos y codos) se pueden afectar en los niños<sup>8</sup>. También los huesos largos, fémures o tibias, muestran imágenes de lesiones agresivas como osteólisis o zonas de osteosclerosis que asocian periostitis y simulan procesos malignos<sup>2</sup>. A nivel raquídeo la presencia de osteólisis superficial puede confundirnos con lesiones de discitis o espondilodiscitis, pero a diferencia de estos procesos, se acompañan de esclerosis vertebral, hiperostosis y paraspines desmófitos en los bordes. Otra forma de presentación radiológica vertebral es la vértebra marfil.

La ATM en este síndrome se afecta hasta en el 10 % de los casos<sup>9</sup>. Pueden presentar lesiones óseas similares a las mencionadas o una típica "osteomielitis

esclerosante difusa": lesiones escleróticas del cóndilo y lesiones erosivas marginales entremezcladas que pueden llevar a la deformidad de la mandíbula. En pocas ocasiones esta articulación es sintomática, pero se han descrito casos de artritis temporomandibular con distinto grado de expresión clínica.

Las manifestaciones dermatológicas del SAPHO incluyen acné intenso y pustulosis. Hay diferentes tipos de acnés intensos: el acné *fulminans*, el acné *conglobata* y la hidrosadenitis supurativa. El acné *fulminans* suele afectar a la cara y al tórax, asociando comedones, quistes y abscesos, casi siempre estériles que dejan cicatrices residuales. La hidrosadenitis supurada se localiza frecuentemente en la región glútea y perineogenital<sup>7</sup>. Las lesiones pustulosas suelen aparecer como pustulosis psoriásica o pustulosis palmoplantar de contenido estéril. Estas lesiones raramente se solapan a los síntomas osteoarticulares, los cuales las preceden o aparecen años después. La anatomía patológica puede encontrar a nivel articular un infiltrado celular de predominio mononuclear cuando la enfermedad está evolucionada. Si el proceso se ha inactivado, con el tiempo también se puede hallar fibrosis intraarticular<sup>2</sup>. Otras veces se detecta la presencia de *Propionibacterium acnes* a nivel de las lesiones dérmicas.

Las pruebas de laboratorio detectan un aumento de velocidad de sedimentación globular (VSG) en la mayoría de los casos y de la proteína C reactiva (PCR) hasta en la mitad de los pacientes. El resto de las pruebas reumatólogicas y bioquímicas generales no se alteran. La importancia de estas determinaciones está en descartar otros procesos (reumáticos, infecciosos, etc.). El HLA-B27 es positivo con más frecuencia que en la población sana, pero el porcentaje es muy inferior al que corresponde a las artropatías seronegativas.

La gammagrafía ósea con tecnecio es útil cuando aporta imágenes de hipercaptación en la región torácica alta, y asocia signos o síntomas típicos del síndrome, orientándonos al diagnóstico. La hiperfijación del radioisótopo puede ser intensa en fases de actividad de la enfermedad<sup>7</sup>.

Con respecto al diagnóstico clínico no todas las manifestaciones deben presentarse a la vez<sup>10</sup>. Según Kahn et al<sup>6</sup>, cualquiera de las tres formas de presentación siguientes son suficientes para el diagnóstico (criterios creados en 1989 y actualizados en 1994): osteomielitis crónica recurrente multifocal (generalmente estéril, con o sin lesiones cutáneas, pudiendo afectar a la columna vertebral); artritis aguda, subaguda o crónica que asocia alteraciones dérmicas (pustulosis palmoplantar, pustulosis psoriásica, acné intenso), y cualquier tipo de osteitis grave asociada a las mismas lesiones cutáneas.

A pesar de los casos identificados en la literatura, no se ha demostrado la etiopatogenia de este proceso,

como ocurre en la mayor parte de las enfermedades reumatólogicas.

Se han propuesto distintas hipótesis. Hellman y Schwartz proponen una respuesta autoinmune del organismo a los antígenos víricos o bacterianos. Otros autores han intentado relacionar algunos factores infecciosos como el *Propionibacterium acnes* al encontrar el germen en las lesiones dérmicas pustulosas, pero se ha visto que a la larga la terapia antibiótica prolongada no supone un efecto beneficioso significativo; este germen parece ser un saprofita sin relación causal con la clínica<sup>7</sup>.

## CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 39 años con antecedentes personales de hipotiroidismo, cicatrices faciales de acné intenso, cuadros transitorios de artralgias y diagnosticada en el año 1995 de osteocondritis manubrioesternal. Refiere un cuadro de dolor de dos meses de evolución a nivel de la región cervicofacial derecha, con chasquido en la ATM derecha e irradiación algica al miembro superior, artralgias en las manos, sensación de rigidez matutina de más de una hora de duración al levantarse junto con pérdida de fuerza en el brazo derecho y tumefacción en varios dedos de ambas manos.

A la exploración física: la columna cervical presenta un balance articular libre, doloroso a la flexión y rotación e inclinación a la izquierda. No hay signos radiculares ni contracturas musculares. Leve tumefacción a nivel del carpo izquierdo. La ATM muestra tumefacción y dolor en cóndilo derecho, chasquidos a la apertura media, retraso del cóndilo izquierdo al inicio de la apertura oral, diducción de 5 mm a la izquierda y 10 mm a la derecha, propulsión de 10 mm y máxima apertura oral de 45 mm. Tras iniciar el tratamiento con corticoides la tumefacción y los signos de la ATM han ido cediendo paulatinamente.

Como pruebas complementarias se solicita estudio radiológico de la columna cervical que mostró disminución de los espacios intervertebrales C6-C7 y C7-D1, y una ortopantografía que objetivó aplanamiento de los cóndilos de predominio derecho y ausencia de algunas piezas dentales.

La gammagrafía ósea presentó captación intensa en la articulación esternocostoclavicular derecha, y de menor intensidad en las articulaciones trapeciométacarpianas, de forma bilateral y predominio izquierdo, y en la ATM derecha. Estos hallazgos gammagráficos indicaron la posibilidad de encontrarnos ante un proceso articular con hiperostosis de tipo esternocostoclavicular o síndrome SAPHO.

La paciente había iniciado controles y tratamiento corticoideo paralelamente con el servicio de Reumatología.

El estudio analítico objetivó presencia de anticuerpos antinucleares (ANA) para una dilución 1/640 con patrón nucleolar/ribosomal, aumento de la VSG y de la PCR. El resto de las pruebas reumáticas fueron negativas, incluyendo el HLA-B27.

## DISCUSIÓN

En nuestro caso el diagnóstico de síndrome SAPHO está clínicamente definido: la paciente había sido sufrido años atrás osteocondritis manubrioesternal, presentaba cicatrices faciales de acné intenso y la gammagrafía detectó hipercaptación intensa a nivel esternocostoclavicular del lado derecho, a pesar de no referir sintomatología torácica en el momento de la prueba. Cuando valoramos a la paciente mostraba signos de artritis periférica: tumefacción y dolor en ATM derecha, así como dolor en ambas manos con ligera tumefacción de predominio izquierdo.

La gammagrafía sugestiva de SAPHO y la rápida evolución favorable desde el inicio del tratamiento con corticoides, nos conduce a incluir las manifestaciones de la ATM en el conjunto clínico de este síndrome. Vendría a ser la expresión de una oligoartritis transitoria periférica.

La literatura aporta casos clínicos de SAPHO en los que la ATM muestra dolor, tumefacción, trismus y sordera. La ATM involucrada en diversos procesos traumáticos, degenerativos, disfuncionales e inflamatorios, pasa a ser también asiento del síndrome SAPHO. Proponemos que esta enfermedad sea incluida entre los cuadros inflamatorios que asientan en dicha articulación.

Al igual que con otras manifestaciones del SAPHO, la ATM puede ser subsidiaria de técnicas rehabilitadoras<sup>8</sup>: el dolor, la limitación articular y el chasquido son síntomas tratables con medicina física y deben asociar el tratamiento antiinflamatorio de base.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Khan MA, Van der Linden SM. A wider spectrum of spondyloarthropathies. Semin Arthritis Rheum 1990;20: 107-13.
2. Gratacós J Olivé A. Espondiloartropatías indiferenciadas. Sl SAPHO. Manual de enfermedades reumatólogicas de la Sociedad Española de Reumatología 2000; p. 432-8.
3. Santana Casiano I, Ojeda Bruno S, Melián Suárez A, García Bravo A. Síndrome SAPHO. Rehabilitación (Madr) 1999;33:339-43.
4. Khan MF, Chamot AM. SAPHO Syndrome. Rheum Dis Clin North Am 1992;18:225-46.

5. Benhamou Cl, Enjolras O, Delrieu F, Prier A, Camus JP, Amor B. Arthrites pseudoseptiques et bactéries d'Andrews. *Reu Rhum* 1984;51:229-31.
6. Kahn MF, Bouvier M, Palazzo E, Tebib JG, Colson F. Sternoclavicular pustulotic osteitis (SAPHO): 20 years interval between skin and bone lesions. *J Rheumatol* 1991;18:1104-8.
7. Gerster JC. Manifestaciones osteoarticulares de las pustulosis, acnés y síndromes relacionados. *Enciclopedia Médico-Quirúrgica*. 14-273:1-4.
8. Gerster JC, Lagier R, Nicod L. Case report 331. Sternoclavicular hiperostosis with peripheral involvement. *Skeletal Radiol* 1985;14:53-60.
9. Marsot-Dupuch K, Jacques E, Walter O, Sebastian C. SAPHO syndrome of the temporomandibular joint associated with sudden deafness. *Am J Neuroradiol* 1999; 20:902-5.
10. Garcia-Marin F, Iriarte-Ortabe J, Reyhler H. Chronic diffuse sclerosing osteomyelitis of the mandible or mandibular location of SAPHO syndrome. *Acta Stomatol Belg* 1996;93:65-71.

*Correspondencia:*

Mº del Mar Garcés González  
Servicio de Rehabilitación  
Hospital Universitario La Candelaria  
Ctra. del Rosario, s/n  
38010 Santa Cruz de Tenerife